

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THÈSE

N°

409

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Nicole DU PASQUIER

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 27 Juillet 1914, au Havre (S.-I.)

DE
L'ENCÉPHALO-MYÉLITE
VARICELLEUSE

Président : M. DEBRE, Professeur.

LAURE LIBRARY

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND & JEAN BERTRAND, ÉDITEURS

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1941

ANNÉE 1941

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Nicole DU PASQUIER

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 27 Juillet 1914, au Havre (S.-I.)

DE
L'ENCÉPHALO-MYÉLITE
VARICELLEUSE

Président : M. DEBRE, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND & JEAN BERTRAND, ÉDITEURS

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1941

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	N...
	HARVIER.
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Clinique des maladies des enfants	Robert DEBRE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ...	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	MONDOR.
	GOSSET.
	CADENAT.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	VELTER.
	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	PORTES.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BROCC.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	N...
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance médico-sociale	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

MELINE Pathologie chirurgicale.
 MARIETY Pathologie médicale.
 BERNARD Etienne. Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin). Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROUET Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 BUCHERA Pathologie médicale.
 BORDIER Anatomie.
 BOSTE Pathologie médicale.
 DUVELLAIRE (Roger). Urologie.
 DELARUE Anatomie pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGREZ (H.) .. Physique.
 DESOILLE Médecine légale.
 DIGNONNET Obstétrique.
 DIGNON Physique.
 DREVE Pathologie chirurgicale.
 DUNCK-BRENTANO. Pathologie chirurgi-
 cale.
 ELLIARD Parasitologie.
 MARCIN Pathologie médicale.
 * GAUTHIER-VILLARS. Anatomie pa-
 thologique.
 E GENNES ... Pathologie médicale.
 BROUD Histologie.
 BAUGENAU ... Pathologie médicale.

MM.

HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimen-
 tale.
 LENEGRE Pathologie médicale.
 M^{me} J. LEVY... Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirur-
 gicale.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 JAYLE Chimie.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GLAVE Pathologie chirurgicale.
 MAILLEY-BERT. Physiologie.
 ENIOT Obstétrique.
 FITZ-BOYER.. Pathologie chirurgicale.
 GUENIN .. Anat. Pathol.

MM.

LE LORIER Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 PIEDELIEVRE. Méd. lég.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE .	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale
BRULE		GATELLIER ...	
CHABROL		de GAUDART ..	
CHEVALLIER ..		d'ALLAINES ..	
LAROCHE (G.)..		MOULONGUET..	
LIAN		MOURE	
MOREAU			
SEZARY			

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
DECHAUME	Stomatologie.

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecote a arrêté que les opinion
émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérée
comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbatio
ni improbation.*

A GUILLAUME TEYSSONNIERE DE GRAMONT

A MES PARENTS

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur R. DEBRE

Professeur de Clinique Infantile
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Témoignage de ma respectueuse affection et de vive reconnaissance pour son brillant enseignement.

A Monsieur le Docteur E. LESNE

Médecin Honoraire de l'Hôpital Trousseau
Membre de l'Académie de Médecine

*Dont le lumineux enseignement au-
tant que l'affectueuse sollicitude m'ont
été infiniment précieux.*

*Témoignage de ma bien sincère et
profonde gratitude.*

A Monsieur le Professeur J. CATHALA

Professeur d'Hygiène et de Clinique
de la première enfance
Médecin de l'Hôpital Trousseau

*Qu'il trouve ici l'expression de ma
sincère admiration.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

Monsieur le Professeur E. SERGENT
Monsieur le Professeur Ch. LENORMANT
Monsieur le Professeur OMBREDANNE

Externat

Monsieur le Professeur MOCQUOT
Monsieur le Professeur agrégé BRULE
Monsieur le Docteur MARQUEZY
Monsieur le Professeur NOBECOURT
Monsieur le Professeur agrégé VIGNES
Monsieur le Professeur DEBRE
Monsieur le Professeur LEMAITRE
Monsieur le Professeur CATHALA
Monsieur le Docteur CLEMENT

Elève en Premier

Monsieur le Docteur NICAUD
Madame le Docteur ARDOIN-LINOSSIER
Monsieur le Docteur LESNE
Monsieur le Professeur CATHALA

A MES AUTRES MAITRES
DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Docteur R.-C. MONOD

Chirurgien des Hôpitaux

Monsieur le Docteur P. HILLEMAND

Monsieur le Docteur J. MARIE

Monsieur le Docteur M. LAMY

Médecins des Hôpitaux

Mademoiselle le Docteur RONGET

Mademoiselle le Docteur BÆGNER

Monsieur le Docteur LAPLANE

Mademoiselle le Docteur DELON

A Monsieur le Docteur MIALARET

Chirurgien des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur HUREZ

AVANT-PROPOS

Les encéphalites post-varicelleuses sont relativement rares par rapport au très grand nombre de varicelles rencontrées au cours de la deuxième enfance. Ces complications cérébro-spinales sont cependant connues à l'heure actuelle.

Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas à l'hôpital Trousseau, lorsque nous étions élève en premier chez notre maître LESNÉ pendant la guerre 1939-1940.

Cette observation fut publiée à la Société de Pédiatrie (1), et il nous a paru intéressant de recueillir quelques autres observations dans la littérature pour en approfondir un peu l'étude.

Nous sommes très reconnaissante à notre maître LESNÉ de nous avoir guidée dans ce travail, et nous tenons à lui exprimer ici notre vive gratitude pour ses précieux conseils.

(1) Lesné, M^{lles} Ronget et du Pasquier : Méningo-encéphalomyélite varicelleuse, *Bull. Soc. Péd.*, 18-2-41.

INTRODUCTION

Les encéphalites et encéphalomyélites aiguës non suppurées de l'enfance sont connues depuis de nombreuses années maintenant. Elles ont été étudiées par nombre de maîtres éminents. Nous ne ferons que citer les travaux de VIRCHOW, HAYEM, WERNICKE et STRÜMPPELL, qui les premiers attirèrent l'attention sur les encéphalites aiguës de l'enfance.

COMBY, en 1907, dans son « Traité des Maladies de l'enfance », réserve une large place aux encéphalites, de même que HUTINEL dans son Traité publié en 1909. On commence à entrevoir à cette époque la multiplicité des origines de ces syndromes encéphalitiques. Les observations publiées deviennent plus nombreuses et si, peu à peu, on est arrivé à isoler définitivement et à bien caractériser la maladie de Cruchet von Economo, relevant d'un germe spécifique connu, on sait que la plupart des maladies infectieuses peuvent être responsables de syndromes semblables; c'est ainsi que la grippe, la coqueluche, la pneumonie, les oreillons, les maladies éruptives : rougeole, scarlatine, varicelle, variole, vaccine peuvent être à l'origine d'encéphalites aiguës non suppurées.

Les observations d'encéphalite post-varicelleuse sont restées des cas isolés, sans qu'on s'attache à leur étude plus approfondie, lorsque, en 1925, le mémoire de GALLÉ vint préciser certains points et poser quelques problèmes à leur sujet. Il y eut bien, en 1893, les observations de MARFAN et de MYA. Mais, à ce moment, on ne fit cependant pas le rapport certain de cause à effet entre la varicelle initiale et la complication cérébrale. Puis, en 1898, MARFAN publia une deuxième observation et émit l'hypothèse que la varicelle pouvait être une étiologie des syndromes encéphalitiques aigus. Enfin, en 1899, une observation de MENKO, et en 1903 une autre de Rossi attirèrent un peu l'attention, mais ce n'est qu'après 1925 que les observations devinrent plus nombreuses.

Est-ce parce qu'on connaissait mieux les encéphalites aiguës et qu'on en faisait donc plus aisément le diagnostic? Ou est-ce parce que réellement le nombre en augmentait? La question est difficile à élucider. Quoi qu'il en soit, leur étude se précisa au point de vue clinique; mais au point de vue étiologique et pathogénique, le problème reste encore entier et non résolu à l'heure actuelle, malgré les recherches expérimentales sur l'encéphalite vaccinale qui auraient pu l'éclairer, la vaccine ayant, on le sait, des liens de parenté étroits avec la variole, d'une part, et la varicelle, d'autre part.

En 1927, GLANZMANN fait une revue complète des complications nerveuses observées jusque-là lors de la varicelle, la variole et la vaccine. Depuis lors, de nombreuses observations furent encore publiées.

Nous n'avons pas l'intention de faire une description clinique des divers syndromes observés au cours des encéphalites aiguës post-varicelleuses; d'ailleurs, le polymorphisme clinique sous lequel se présente cette affection nous en empêcherait.

Nous pensions seulement attirer l'attention sur un ou deux points particuliers à notre observation prêtant à discussion sur, d'une part, la localisation possible des lésions, et, d'autre part, la pathogénie. Nous ne pouvons malheureusement en tirer une conclusion formelle.

Qu'il nous soit permis cependant, avant de présenter notre observation, de rappeler dans leurs grandes lignes les circonstances d'apparition et l'évolution de ces encéphalites post-varicelleuses.

On sait qu'elles peuvent survenir à tout âge, mais qu'elles frappent plus volontiers les enfants de 4 à 7 ans environ — c'est d'ailleurs à cet âge que la varicelle est rencontrée avec la plus grande fréquence.

Elles sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles, et surviennent en général entre le deuxième et le dixième jour de la varicelle. Parfois, le début en est plus précoce, précédant l'éruption, pendant l'invasion comme dans le cas de GUINON et HALBRON, de BAZAN Y MAGGI, GAUTHIER MONEDJIKOWA; parfois, au contraire, plus tardif, vers le quinzième ou vingtième jour, vraie complication de la convalescence (DEBRÉ, BROCA, BOQUET), mais ces cas restent plutôt l'exception.

Il faut savoir aussi qu'il n'existe aucun rapport entre l'intensité des phénomènes nerveux et l'inten-

sité des phénomènes cutanés; car, d'une part, les encéphalites les plus alarmantes peuvent survenir au cours des varicelles à manifestations cutanées les plus bénignes; et, d'autre part, les varicelles à phénomènes cutanés très intenses ne donnent souvent lieu à aucune complication d'ordre nerveux, comme s'il y avait un balancement entre les manifestations touchant les deux dérivés ectodermiques de l'organisme.

Ces phénomènes encéphalitiques revêtent une allure aiguë, souvent dramatique, frappent l'axe cérébro-spinal à n'importe quelle hauteur, avec cependant une prédominance pour les centres postérieurs : cervelet, cordons postérieurs. Mais leur pronostic est en général favorable, et favorable à brève échéance; le plus souvent, tous les signes alarmants disparaissent totalement en 10 jours, 15 jours, parfois 3 semaines, un mois, rarement quelques mois (cas DEHERRIPON et INGELRANS); et ce n'est qu'à titre exceptionnel qu'on constate des séquelles importantes entravant la vie sociale du sujet, quelques années après encore : séquelles d'ordre psychique le plus souvent (cas de GRENET et ISAAC GEORGES, CROUZON et LIÈGE). Cependant, dans quelques cas rares, l'évolution a été fatale, soit après l'apparition d'un coma très profond durant 24 à 48 heures (cas de MORICHAU-BEAUCHANT, de DEBRÉ et LÉVY-SOLAL), soit après le développement d'un syndrome de myélite ascendante (cas de WALDMANN). La guérison complète est donc la règle dans la plupart des cas.

Ce sont là les points essentiels qu'il nous semblait nécessaire de rappeler avant d'indiquer notre plan.

Après l'exposé de notre observation, nous nous proposons d'en discuter le diagnostic clinique. Puis nous en rapprocherons un certain nombre d'observations d'encéphalomyélites post-varicelleuses déjà publiées, en insistant sur celles qui présentent quelque analogie avec la nôtre, et nous tenterons de localiser les lésions sur le névraxe, autant que cela nous sera possible dans notre cas.

Enfin, nous essaierons d'ébaucher le problème pathogénique qui s'attache à ces phénomènes et d'exposer les différentes théories auxquelles il a donné naissance.

OBSERVATION

*publiée dans le Bulletin
de la Société de Pédiatrie, 18 février 1941*

L'enfant M. A..., âgée de 3 ans, entre à l'hôpital le 28 avril 1940.

Dans ses antécédents héréditaires et personnels, on ne note rien de particulier; un point cependant : elle a une sœur jumelle. Les deux enfants, jusque-là, ont toujours été bien portantes. Elle a eu sa première dent à 6 mois. Elle a marché à 1 an, elle a été vaccinée contre la diphtérie. Aucun antécédent pathologique.

Le début de la maladie remonte au 15 avril, c'est-à-dire environ à 15 jours avant son entrée à l'hôpital. Début assez brutal avec température à 40° pendant deux jours, céphalée et apparition d'éléments bulleux typiques de varicelle, en petit nombre, disséminés sur tout le corps. Puis tout rentre dans l'ordre, la température revient à la normale; la céphalée disparaît; la varicelle semble suivre son cours normal.

Mais, au bout de huit jours environ, la tempéra-

ture remonte à 39°5; l'enfant se plaint de dysphagie, de céphalée, mais surtout elle est abattue, fatiguée, ne parle plus, ne joue plus, ne veut plus manger.

A l'examen, on ne trouve pour expliquer la reprise brutale de la fièvre qu'une angine érythémato-pultacée avec de grosses amygdales sans adénopathie cervicale. D'ailleurs, la température redescend le lendemain à 36°5. Mais persiste l'angine et persiste cet abattement anormal, — aucun autre signe objectif ne peut être mis en évidence.

Le troisième jour cependant, alors que la température reste normale, l'enfant est tout à fait somnolente, dans un état de demi-torpeur, ne répondant pas quand on l'appelle, ne réclamant rien. L'anorexie est de plus en plus prononcée, et on note l'apparition de légers troubles sphinctériens : émission de selles involontaires.

L'enfant reste en observation encore quelques jours, chez elle. Aucune amélioration ne se produit. L'état de torpeur a plutôt tendance à augmenter, et ce n'est que devant l'apparition de signes méningés nets que la petite malade entre à l'hôpital.

A son entrée, le 28 avril, c'est-à-dire au seizième jour après le début de la varicelle, au huitième jour après la reprise thermique et les accidents secondaires, l'enfant est très abattue, somnolente. Elle gémit seulement de temps à autre, elle est encore tout à fait consciente, et on arrive au cours de l'examen à lui faire exécuter des ordres simples.

Des éléments croûteux de varicelle sont encore visibles. La température est normale. Le pouls régulier.

Les signes méningés sont manifestes; raideur de la nuque évidente, signe de Kernig indiscutable. On note une hypotonie musculaire importante aux membres inférieurs, portant sur tous les groupes musculaires; les pieds sont ballants et tombants, la station debout impossible; à tout essai, les jambes douloureuses fléchissent. Cependant, les réflexes tendineux rotulien et achilléen existent des deux côtés, mais diminués; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés. L'enfant se plaint sans cesse de douleurs dans les jambes.

Il existe une hyperesthésie cutanée assez considérable spontanée et provoquée; il n'y a pas de troubles objectifs de la sensibilité.

Aux membres supérieurs, on note une incoordination des mouvements, dysmétrie avec adiadococinésie; il y a un léger tremblement intentionnel; les réflexes sont normaux aux membres supérieurs.

Par ailleurs, il existe une incontinence des urines et des matières.

Et, de plus, on constate que l'enfant nasonne et reflue les liquides par le nez.

L'examen de la gorge montre l'existence d'une angine érythémateuse, l'enduit pultacé ayant disparu, de grosses amygdales et, en outre, une luette tout à fait immobile collée contre une amygdale; le réflexe nauséeux est aboli. La réaction de Shick est négative. Un ensemencement du nez et de la gorge montre l'absence de bacilles de Klebs Loeffler. Le reste de l'examen est entièrement négatif. Il n'y a aucun trouble des musculatures extrinsèque et intrinsèque de

l'œil. Pas de nystagmus, le cœur et les poumons sont normaux. Foie, rate de volume normal.

La ponction lombaire ramène un liquide clair non hypertendu, contenant 15,6 éléments par mm^3 à la cellule de Nageotte. Au point de vue chimique, on note une albuminose à 0,65, et pas de modifications de la glycorachie = 0,52.

L'examen du culot montre une très grande prédominance de lymphocytes, quelques grandes cellules mononuclées, quelques globules rouges. Aucun microbe n'a pu être mis en évidence. L'ensemencement sur milieux appropriés s'est montré négatif, par la suite.

On administre 1 gr. 50 d'uroformine par jour et on fait un abcès de fixation.

Les jours suivants, les signes méningés s'amendent peu à peu, mais l'état général reste aussi alarmant. La somnolence s'accroît encore; les troubles sphinctériens s'aggravent; alors qu'il ne s'agissait au début que de l'émission de petites selles involontaires, l'anus est maintenant véritablement béant, admettant facilement l'index dans son orifice qui reste ouvert.

Le 1^{er} mai, la température, montée la veille au soir à $38^{\circ}4$, est maintenant à 39° . La raideur de la nuque est beaucoup moins marquée, a presque disparu; mais persistent le même état de torpeur, les troubles de déglutition importants et les troubles sphinctériens.

L'abcès de fixation commence à prendre.

Une deuxième ponction lombaire ramène un liquide clair ne contenant plus que 2 éléments par mm^3 ; l'al-

bumine reste cependant à 0 gr. 60. Les réactions de Hecht, Calmette, Massol sont négatives.

Le 2 mai, la température est à 40°. On constate l'apparition d'une parotidite gauche assez peu importante, non douloureuse.

Le 3 mai, on incise l'abcès de fixation, qui donne issue à un pus abondant bien collecté. La température à 39° descendra progressivement jusqu'à la normale.

On assiste les jours suivants à la sédation progressive de tous les symptômes alarmants. La raideur de la nuque disparaît complètement; les troubles sphinctériens régressent sans disparaître totalement. Le sphincter anal reprend peu à peu sa tonicité normale, l'incontinence des urines persistant un peu plus longtemps; mais surtout l'enfant reprend peu à peu son habitus normal. Elle commence à s'asseoir dans son lit, à vouloir jouer, à manger un peu. L'examen montre cependant encore des signes importants d'atteinte de son névraxe :

— Une parésie flasque des membres inférieurs touchant tous les groupes musculaires :

extenseurs, fléchisseurs de la cuisse
abducteurs, adducteurs sur le bassin;
extenseurs, fléchisseurs de la jambe;
muscles du pied avec hyperesthésie importante.

La marche est impossible.

Mais la station debout est possible en élargissant la base de sustentation.

Les réflexes tendineux sont diminués.

Pas de signe de Babinski.

Un examen électrique n'a pu malheureusement être pratiqué.

— Une incoordination marquée des mouvements aux membres supérieurs.

— Encore de légers troubles de la phonation et de la déglutition, et une incontinence sphinctérienne légère.

L'enfant est emmenée par ses parents le 14 mai, après huit jours de traitement strychnique, 2 mmgr., puis 3 mmgr. par jour en plusieurs injections. La tension artérielle est normale depuis quelques jours, l'état général considérablement amélioré.

Trois semaines plus tard, début juin, nous revoyons l'enfant; elle ne marche pas encore; les réflexes tendineux sont redevenus presque normaux.

Les membres supérieurs présentent encore une incoordination des mouvements; l'enfant plane, hésite en saisissant un objet.

Mais la déglutition est redevenue tout à fait normale; il n'existe plus d'incontinence des sphincters.

Six mois plus tard, l'enfant est revue en novembre; on ne note aucune séquelle; elle marche normalement, se fatigue plus vite cependant que sa sœur jumelle, et se plaint parfois de céphalée.

Les réflexes tendineux sont normaux, il n'y a pas de signe de Babinski; les signes de la série cérébelleuse ont entièrement disparu. La mère nous raconte que, dans le courant de juillet, là où l'enfant avait été évacuée, elle s'est plainte un jour brusquement de céphalée et a eu de petits mouvements convulsifs

des membres avec tremblement. La température était à 40°; elle n'a eu ni vomissement, ni autre trouble moteur, ni trouble sphinctérien. Tous les signes se sont amendés d'ailleurs en deux ou trois jours, et depuis, l'enfant est bien portante.

En résumé, il s'agit là d'une enfant qui, toujours bien portante jusqu'à l'âge de 3 ans, contracte une varicelle qui semble évoluer normalement pendant les dix premiers jours, mais au décours de laquelle on observe des accidents importants survenus assez brusquement et caractérisés par :

- Un état semi-comateux d'apparition soudaine;
- Des signes de réaction méningée à type lymphocytaire;
- Une parésie flasque des membres inférieurs avec diminution des réflexes tendineux;
troubles de la sensibilité subjective;
hyperesthésie cutanée;
- Une paralysie vélopalatine se manifestant par des troubles de la phonation et de la déglutition;
- Des signes d'atteinte cérébelleuse, comme en témoigne l'incoordination des mouvements;
- Enfin des troubles sphinctériens très marqués à type d'incontinence.

Ces phénomènes n'ont disparu totalement qu'au bout de trois mois environ, sans laisser de séquelle.

La diversité de tous ces symptômes permet de conclure à une atteinte diffuse de névraxe, mais ces accidents sont-ils imputables à la varicelle survenue dix jours avant leur apparition? ou doit-on incriminer une autre origine?

LE DIAGNOSTIC CLINIQUE

Nous nous trouvons donc en présence, dans les premiers jours de la maladie, d'un syndrome caractérisé par : une réaction méningée lymphocytaire, les signes méningés étant les premiers à attirer l'attention et par des signes diffus d'atteinte du névraxe, syndrome dont nous devons rechercher l'étiologie.

1° Le diagnostic de *méningite aiguë purulente* ne peut être retenu et est éliminé d'emblée en raison de l'aspect du liquide céphalo-rachidien tout à fait clair, et de tous les autres signes de la série encéphalitique que n'expliquerait pas une seule méningite purulente aiguë.

2° La possibilité d'une *méningite tuberculeuse* est toujours à discuter, en raison de l'élément pronostique que ce diagnostic entraîne.

Mais une telle affection ne donne pas le même tableau. Le début si brusque, sans phase d'imprégnation bacillaire, sans troubles du caractère précédant les signes méningés cliniques, sans altération de l'état général, n'est pas dans la note d'une méningite tuberculeuse; seule la somnolence très marquée serait en faveur d'un tel diagnostic; mais l'intensité des signes

méningés cliniques est plutôt contre une telle hypothèse, de même que l'absence de troubles oculaires, bien que ceux-ci puissent n'apparaître que plus tardivement dans la méningite tuberculeuse. Enfin, ce diagnostic a été repoussé d'ailleurs rapidement devant les résultats de deux explorations cliniques d'une importance capitale :

— Le résultat de la cuti-réaction à la tuberculine, qui s'est montrée négative à l'entrée et l'est restée;

— L'absence de bacilles de Koch dans le liquide céphalo-rachidien après recherche minutieuse à l'examen direct du culot de centrifugation, et même après enrichissement à l'étuve et homogénéisation.

3° L'hypothèse d'accidents nerveux secondaires à une *diphtérie* semble devoir être soulevée, non tant à cause de l'angine, qui ne présentait pas les caractères fondamentaux d'une angine diphtérique à fausses membranes, qu'à cause des paralysies. L'existence d'une paralysie vélopalatine associée à une paraparésie est en effet troublante quand elle survient après une angine blanche même légère, car on sait qu'il n'y a pas toujours de rapport direct entre l'intensité de l'infection causale et l'intensité des accidents nerveux secondaires.

Cependant, l'absence de bacilles de Klebs Löffler recherchés à plusieurs reprises nous a fait rejeter ce diagnostic rapidement. D'ailleurs, la réaction de Shick a été négative.

4° Il ne semble pas qu'on puisse incriminer une *parotidite ourliene* dans l'étiologie de ces manifestations si diverses. Cette hypothèse d'ailleurs n'a pas

pu être envisagée dans les premiers jours, car la parotidite gauche constatée n'est apparue qu'environ cinq jours après le début de la maladie; elle est restée unilatérale et peu importante, et il semble bien qu'on ne doive la considérer que comme tout à fait secondaire, et non comme une cause possible à tous ces phénomènes d'ordre nerveux qui occupent la première place dans le tableau clinique.

5° Beaucoup plus importante est à discuter, dans l'étiologie de ces symptômes, la possibilité d'une *encéphalite épidémique*, mais à vrai dire, pour éliminer cette hypothèse assez rapidement; car cette torpeur très marquée n'a pas les caractères de ces crises d'hypersomnie vraie, si particulière à la maladie d'Economo, elle ne s'accompagne d'aucun trouble oculaire, signe capital, très fréquent et précoce dans la forme habituelle de l'encéphalite léthargique. Il n'y a en effet ni ptosis, ni strabisme, ni diplopie, ni secousses nystagmiformes. Un examen de fond d'œil n'a pu être pratiqué; d'ailleurs, il ne montre en général rien d'anormal dans l'encéphalite léthargique et ne peut constituer à lui seul un argument suffisant. On ne décèle par ailleurs aucune myoclonie. Les paralysies douloureuses des membres inférieurs pourraient en imposer pour une forme périphérique à type de radiculo-névrite sous laquelle se présente parfois l'encéphalite léthargique; mais il est bien rare que des signes oculaires et une hypersomnie n'accompagnent pas ces phénomènes paralytiques.

La forme méningée de l'encéphalite épidémique prêterait plus à discussion; mais, à vrai dire, la dif-

fusion des symptômes et leur intensité seraient presque plutôt des arguments contre cette hypothèse; car on sait que, dans la plupart des cas, chez le jeune enfant, l'encéphalite épidémique revêt une symptomatologie très fruste, qu'elle souvent elle passe inaperçue, se manifestant par un simple épisode fébrile de courte durée, sans localisation, et enfin qu'on est obligé de la rechercher dans les antécédents devant l'existence, soit de troubles psychiques qui en sont une séquelle fréquente, soit de maladie de Parkinson chez l'adulte.

De plus, dans le cas de notre observation, nous noterons que la notion d'épidémie d'encéphalite manque totalement et que, par ailleurs, la notion de varicelle antérieure est un élément important à considérer dans l'étiologie de ces phénomènes.

6° Avant de conclure à une étiologie varicelleuse certaine, deux diagnostics sont encore à discuter :

— Celui d'une poliomyélite antérieure aiguë;

— celui d'une poly-radiculo-névrite généralisée primitive.

a) D'abord, en raison d'une certaine analogie symptomatique, envisageons celui d'une *poly-radiculo-névrite généralisée primitive*, syndrome d'étiologie encore inconnue, mais individualisé cliniquement par GUILLAIN et BARRÉ.

En effet, les poly-radiculo-névrites généralisées donnent des paralysies souvent partielles, à prédominance sensitive fréquemment, sans amyotrophie notable, avec atteinte des nerfs craniens et troubles

sphinctériens, comme dans notre cas. Mais à un examen plus minutieux, on note bien des divergences :

— Ces paralysies surviennent progressivement le plus souvent, sans épisode infectieux préalable, puis se généralisent sans systématisation possible, atteignant les quatre membres et le tronc. Le nerf cranien le plus habituellement touché est le VII des deux côtés, donnant une diplégie faciale.

— Les troubles sensitifs subjectifs sont très marqués, et les sensibilités superficielles et profondes légèrement perturbées.

— Les troubles sphinctériens, qui semblent un trait paradoxal dans une polynévrite, revêtent des caractères bien spéciaux; ils sont à type anesthésique au cours des mictions et du passage du bol fécal, avec anesthésie cutanée dans le territoire correspondant, troubles dus vraisemblablement à l'atteinte des racines des nerfs sacrés. Par ailleurs, ces poly-radiculonévrites généralisées évoluent sans qu'apparaisse le moindre signe d'origine centrale. Ce tableau est donc bien loin du nôtre.

Et, point capital, la P. L. permet d'éliminer à coup sûr le diagnostic de poly-radiculo-névrite généralisée, car dans notre observation il n'y a aucune dissociation albumino-cytologique, élément essentiel du diagnostic de poly-radiculo-névrite généralisée primitive.

b) Enfin, l'hypothèse d'une *poliomyélite antérieure aiguë* doit être soulevée d'autant plus que :

— Dans notre observation, nous avons la notion d'une phase infectieuse fébrile d'invasion, avec angine précédant l'apparition des symptômes nerveux;

— Chez l'enfant, les formes de poliomyélite antérieure aiguë à début méningé ne sont pas rares;

— Les paralysies constatées sont des paralysies flasques sans signe de Babinski, donc d'origine périphérique;

— L'existence de troubles sphinctériens dès le début peut faire craindre une forme extensive grave d'emblée.

Les résultats de la P. L. ne sont un argument ni pour, ni contre ce diagnostic.

Mais, à un examen plus approfondi, on trouve que :

— Ces paralysies des membres inférieurs sont peu intenses et sont plus des parésies que de vraies paralysies massives;

— Elles n'ont pas la topographie radiculaire si caractéristique des paralysies de la poliomyélite antérieure aiguë dans sa forme la plus fréquente;

— Elles s'accompagnent de troubles marqués de la sensibilité subjective, ce qu'on ne voit qu'assez rarement dans une poliomyélite antérieure aiguë typique, bien qu'il existe des formes douloureuses de la poliomyélite;

— L'existence de quelques signes d'atteinte cérébelleuse est plutôt exceptionnelle dans la poliomyélite antérieure aiguë;

— Il y a discordance entre certains signes qui seraient des signes de pronostic vital grave en cas de poliomyélite antérieure aiguë (état comateux, troubles sphinctériens et troubles de la déglutition) et l'absence d'extension rapide des paralysies, l'absence de modi-

fications du pouls et du rythme respiratoire, qui sont des signes de pronostic plus favorable.

Par ailleurs, l'interrogatoire ne révèle aucune notion d'épidémie de poliomyélite antérieure aiguë dans la région, et, fait beaucoup plus important, on retrouve avec certitude une varicelle dans les antécédents immédiats de la petite malade, puisque cette dernière est apparue dix jours auparavant.

On pourrait penser que peut-être il pourrait s'agir d'une poliomyélite antérieure aiguë survenant chez une enfant atteinte accessoirement de varicelle, et qu'il y aurait, soit simple coexistence des deux maladies, la poliomyélite antérieure aiguë étant la cause initiale, jouant un rôle important dans la genèse du syndrome nerveux, la varicelle n'étant que surajoutée, soit intrication des deux dans l'étiologie des accidents nerveux; mais, en raison des discordances cliniques des premiers jours, rendant le diagnostic de poliomyélite aiguë difficile à admettre, et en raison surtout de l'évolution ultérieure, il paraît beaucoup plus rationnel d'établir une relation de cause à effet entre la varicelle typique, qui serait l'accident primitif, et les phénomènes d'irritation du névraxe, qui seraient secondaires, d'autant plus que bien des observations de cet ordre-là, quoique assez différentes dans leur symptomatologie, ont été publiées ces dernières années.

Ce n'est donc qu'après avoir éliminé avec minutie toutes les causes possibles pouvant provoquer de tels symptômes chez cette enfant de 3 ans, l'encéphalite léthargique et la poliomyélite antérieure aiguë étant

les principales, que l'on peut incriminer avec certitude la varicelle dans l'étiologie de cette réaction méningée aiguë lymphocytaire curable et de ces symptômes relevant d'autres localisations sur le névraxe. Mais quel mécanisme pathogénique invoquer? C'est là une question complexe que nous envisagerons après avoir essayé d'étudier la topographie des lésions inflammatoires que nous avons constatées.

OBSERVATIONS

Nous avons réuni quelques-unes des nombreuses observations d'encéphalite plus ou moins diffuse, d'origine varicelleuse, publiées jusqu'à maintenant, montrant le polymorphisme extrême sous lequel se présente cette affection, et nous insisterons particulièrement sur celles qui offrent quelque analogie avec celle que nous avons eu l'occasion d'observer.

I. — Encéphalites diffuses.

De nombreuses observations en ont été publiées, réalisant des tableaux cliniques très variés. Nous n'en résumerons que quelques-unes ici. Le pronostic en est en général favorable, malgré quelques cas à évolution fatale restant l'exception.

MORICHAU-BEAUCHANT. (*Arch. Méd. Chir. de Provence*, n° 6, 15-6-1909.)

Enfant de 4 mois qui contracte une varicelle; le soir même du jour où est sortie l'éruption, l'enfant a un vomissement, fait une convulsion. Le lendemain, l'enfant est en résolution musculaire complète, ne réagit plus, est en plein coma, aucun signe de localisation, pas de signe de Kernig. L'éruption a disparu. L'évolution a été fatale.

DEBRÉ et LÉVY-SOLAL. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. P.*, 49, 1923, p. 1568.)

Une femme enceinte de 8 mois, présentant une éruption thoraco-abdominale de varicelle, tombe, dès le début de

l'exanthème, dans un état de torpeur et d'obnubilation complète, sans signe objectif de localisation. Le lendemain, on note une certaine raideur musculaire, un trismus net, une mydriase bilatérale. La malade est en plein coma. Les réflexes tendineux sont diminués, la T. A. est à 14-8.

Le L. C. R. montre :

4 gr. 30 d'albumine;
pas de réaction cellulaire.

Puis l'éruption s'étend. La malade meurt en plein coma, vingt heures après le début des accidents.

WINNICOTT et GIBBS. (*Brit. J. dis. child.* 23, 1927, p. 107-127.)

Fille de 2 ans 1/2 qui présente, au dixième jour de son éruption de varicelle, une hémiplegie gauche, l'impotence prédominant au membre supérieur. Le réflexe rotulien est augmenté. Signe de Babinski. Quelques jours après, elle est agitée. On constate en outre des troubles de la déglutition et de la parole, un strabisme transitoire. Guérison complète en un mois.

DEBRÉ R., BROCA R. et BOQUET P. (*Boquet, Thèse Paris 1933.*)

Enfant de 8 ans, sans antécédent pathologique, présente, après quelques jours de malaises, des crises convulsives à type Bravais-Jacksoniennes au 25^e jour d'une varicelle. Ces crises, surtout toniques, se répètent et l'enfant tombe dans l'inconscience. Les réflexes sont diminués à droite, abolis à gauche. Nystagmus incessant. Stase papillaire bilatérale à l'examen de fond d'œil. L. C. R. normal.

Au bout de sept jours, l'état commence à s'améliorer, les crises sont moins fréquentes, la stase papillaire diminue. La guérison est complète en cinq mois.

LE LOUTRE. 2 observations communiquées à Mlle M.-T. COMBY (*Thèse Paris 1935.*)

— Garçon de 3 ans, chez lequel apparaît une hémiplegie droite au quatrième jour d'une varicelle banale. Régression sans séquelle en dix jours.

— Cas identique au cours de la même épidémie de varicelle chez une autre enfant du même âge.

LAIGNEL-LAVASTINE, MIGET, CONSTANTINESCO. (*Soc. Méd. Hôp.*, 20 octobre 1930.)

Jeune homme de 18 ans, présentant des crises épileptiformes à début facial droit, se généralisant, avec état confusional marqué, raideur de la nuque et réflexes vifs.

Mort le huitième jour de la maladie.

II. — Formes mésocéphaliques.

Elles atteignent les noyaux des nerfs craniens situés dans la paroi du quatrième ventricule et autour de l'aqueduc de Sylvius. Ce sont des formes bénignes et localisées.

MARFAN (1898) décrit le syndrome survenu chez une enfant de 21 mois, constitué par une ophtalmoplégie externe bilatérale avec strabisme divergent et ptosis.

Donc, paralysie des III et VI paires craniennes. Pas de paralysie des muscles irien et ciliaire.

DE TONI : ophtalmoplégie externe.

BORRA : strabisme externe gauche et mydriase au cinquième jour d'une varicelle chez une enfant de 8 ans.

BABONNEIX-MIGET. (*Gaz. Hôp.*, mai 1933.)

Ophtalmoplégie interne droite chez une fille de 10 ans.

III. — Cérébellites.

Ce sont les localisations les plus fréquentes au cours de la varicelle; elles se traduisent par un syndrome cérébelleux plus ou moins complet et souvent associé à d'autres signes. Nous ne ferons que résumer les observations les plus typiques.

RUNGE. (*Zeit. f. d. g. Neur. und Psych.*, n° 46, 1927, p. 561.)

Au troisième jour d'une varicelle, apparition d'un syndrome cérébelleux typique : ataxie aiguë, asynergie, hypermétrie. Tremblement de la langue et trouble de la parole; nystagmus net; et vertiges.

L'évolution fut rapidement favorable.

CHAVANY et CHAIGNOT. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 55, 1931, p. 29.)

Jeune fille de 16 ans, qui, au quatrième jour d'une varicelle intense, accuse des vertiges et des vomissements. Elle tombe rapidement dans un état de prostration marquée. Puis une amélioration se produit, mais, au dixième jour, elle présente dysmétrie, adiodococinésie, hypertonie généralisée. Incoordination des mouvements. Guérison en un mois.

DEHERRIPON et INGELRAÏS.

Enfant de 4 ans 1/2; au septième jour, présente des vertiges. Il titube jusqu'à la chute, ses gestes sont incoordonnés. Guérison en six mois seulement.

L. VAN BOGAERT. (*J. Neur et Psych.*, n° 10, 1930.)

Enfant de 12 ans accusant au troisième jour de sa varicelle des vertiges et des mouvements choréiformes. A l'examen : grande ataxie cérébelleuse avec nystagmus rotatoire dans le regard vertical, raideur de la nuque, clonus du pied.

En outre, signes d'agitation maniaque.

L. C. R. peu modifié.

L'évolution s'aggrave progressivement et la mort survient au treizième jour.

L. VAN BOGAERT, VERWAECK et VERMEYLEN. (*Journal Neur. et Psych. belge*, janvier 1930.)

Au premier jour de l'éruption varicelleuse, une enfant de 14 ans 1/2 présente un syndrome complexe caractérisé par :

- des signes cérébelleux importants;
- des signes oculaires;
- des signes pyramidaux;
- une réaction méningée.

Tous ces signes ont rétrocedé complètement en dix jours.

RENDU. (*Arch. Md. Enfants*, janvier 1930.)

Une fillette de 6 ans 1/2, présentant depuis trois ans une otite, moyenne suppurée, accuse quelques jours après une éruption de varicelle des troubles de l'équilibre, des vertiges, des vomissements. A l'examen clinique, deux signes objectifs

seulement : une asynergie nette des mouvements, des troubles de la parole.

Les examens O. R. L. et des yeux sont négatifs. Le L. C. R. est normal.

Puis l'état s'aggrave : la torpeur augmente, le pouls se ralentit. Bien qu'il n'y ait ni fièvre, ni signe de compression intracrânienne, on songe à la possibilité d'un abcès cérébelleux gauche par pyo-labyrinthite, nécessitant une intervention qui n'est pas acceptée par les parents. Les jours suivants, l'aggravation est encore sensible; apparaissent des signes méningés.

Puis, assez brusquement, une amélioration nette se fait sentir. La guérison est complète au bout d'un mois.

JOSSE RAND. (*Bull. Soc. Péd. Paris*, avril 1938.)

Un garçon de 4 ans 1/2, au sixième jour d'une varicelle, se plaint de céphalée, vomit et présente un tremblement généralisé. A l'examen, on trouve des signes méningés discrets :

un signe de Babinski à droite;

un signe d'Argyll Robertson.

Sa démarche est ébrieuse, mais il n'y a aucun autre signe cérébelleux. Le L. C. R. est normal.

Amélioration importante en quinze jours.

JOSSE RAND. (*Bull. Soc. Péd. Paris*, avril 1938.)

Reprise thermique et vomissement au quatrième jour d'une éruption assez intense chez une fille de 6 ans.

A l'examen :

Somnolence très marquée;

Tremblement des membres inférieurs;

Marche impossible;

Incoordination des mouvements;

Quelques myoclonies.

Guérison en douze jours.

GRENET-ISAAC GEORGES. (*Bull. Soc. Péd. Paris*, avril 1938.)

Une enfant de 8 ans est hospitalisée pour des troubles apparus depuis un an à la convalescence d'une varicelle. Au début, il s'agissait de mouvements choréiformes, troubles de l'équilibre.

Un an après, les mouvements choréiformes ont disparu, mais on note une instabilité statique marquée, un syndrome cérébelleux net caractérisé par :

- une démarche ébrieuse;
- un élargissement de la base de sustentation à la station debout;
- une asynergie avec hypermétrie, adiadicocinésie marquée à gauche surtout;
- un léger tremblement intentionnel;
- un nystagmus horizontal dans la position extrême du regard.

Par ailleurs, on trouve :

- un signe de Romberg;
- une abolition des réflexes rotulien et achilléen des deux côtés.

Les examens électriques et des yeux sont négatifs. Le L.C.R. est normal. Les radiographies du crâne n'ont rien montré. Il s'agirait donc de séquelles importantes dues à des lésions diffuses, avec prédominance cérébelleuse, probablement fixés, car il n'y a ni amélioration ni aggravation depuis plusieurs mois.

LORENZO Y DEAL. (*Arch. Péd. Uruguay*, t. X, oct. 1939.)

Une enfant de 3 ans 1/2 présente au dixième jour d'une varicelle un syndrome cérébelleux consistant en :

- démarche ébrieuse;
- élargissement de la base de sustentation;
- tremblement;
- nystagmus;

et, en outre, un signe de Romberg et des réflexes tendineux vifs, parfois polycinétiques. L'examen du fond d'œil a montré un léger œdème de la papille avec dilatation des vaisseaux des deux côtés, ayant disparu en quelques jours.

Le L.C.R. était normal. Les autres examens négatifs. La guérison fut complète en quinze jours.

En étudiant de nombreuses autres observations que nous ne pouvons relater ici, nous voyons que dans la grande majorité des cas la guérison fut totale et rapide. Un seul cas mortel (VAN BOGAERT) fut signalé.

IV. — Syndromes opto-stries.

Ils sont dus à une localisation des lésions aux noyaux sous-corticaux. Nous les classerons, avec M^{me} DUDEVANT (*Thèse Toulouse*, 1931), en deux groupes :

— les formes choréo-athétosiques dont nous résumerons cinq observations;

— les formes pseudo-parkinsoniennes, moins fréquentes.

Elles existent rarement à l'état pur. Le pronostic vital n'est pas en jeu. Des séquelles peuvent se rencontrer.

MENKO. (*Deuts. Med. Woch.*, 25-1899, p. 745.)

Une fillette de 4 ans, au dixième jour d'une varicelle, présente :

des mouvements désordonnés de la tête, des membres supérieurs;

un tremblement des extrémités.

Guérison en un mois.

BABONNEIX (Adeline et Colombe) (*Gaz. des Hôp.*, 6 juin 1931.)

Un bébé de 22 mois, après avoir présenté au deuxième jour d'une varicelle des convulsions généralisées, puis au quatrième jour des crises convulsives à type B.J. suivies d'hémiplégie droite ayant rapidement régressé, accusa alors des mouvements choréiformes nets avec athétose et strabisme intermittent. L'amélioration fut lente, mais considérable.

Revue quatre ans plus tard, l'enfant présentait des séquelles importantes :

crises comitiales;

arriération intellectuelle marquée.

BARUK.

Voit une enfant de 7 ans présentant une chorée importante et des troubles du caractère, colères fréquentes et instabilité, qu'il considère comme des séquelles d'une varicelle contractée à l'âge de 2 ans 1/2 et au cours de laquelle on a constaté simplement une somnolence très anormale ayant persisté longtemps.

SENDRAIL-DUDEVANT (M^{me}). (*Thèse Dudevant*, Toulouse, 1931.)

Un garçon de 7 ans 1/2, au huitième jour d'une varicelle, entre dans un état subcomateux entrecoupé de crises convulsives, associé à des signes méningés intenses avec fièvre.

Le L.C.R. clair a :

240 éléments au mm³, dont 80 % lymphocytes,
20 % polynucléaires;
1 gr. 10 d'albumine;
glycorachie : 0,35.

En quelques jours, ces signes régressent, mais font place à une parésie des membres inférieurs avec réflexes vifs.

une choréo-athétose importante;
des troubles sphinctériens marqués à type d'incontinence des urines et des matières.

La guérison fut cependant complète en dix jours.

FOREST. (*Monat. für kinderheilk*, n° 8, 1909, p. 84.)

Un bébé de 10 mois, quatorze jours après le début de la varicelle, est atteint de tremblement généralisé persistant pendant le sommeil, avec spasmes des extrémités.

Les réflexes sont vifs.

Guérison complète en trois semaines.

GAUTIER-MONEDJIKOWA (M^{lle}). (*J. Méd. Paris*, 51, 1931, p. 360.)

Un garçon de 4 ans, quinze jours avant une éruption varicelleuse, se plaint de céphalée intense.

Dès l'éruption, il entre dans le coma, après convulsions généralisées. On note :

tremblement des extrémités;
réflexes tendineux vifs;
clonus du pied.

Guérison en un mois, sans séquelle.

V. — Méningites.

Nous avons vu la fréquence de la participation méningée dans les diverses observations ci-dessus.

L'atteinte méningée est exceptionnelle à l'état isolé.

Nous résumerons seulement deux observations où elle prédomine nettement.

GUINON et HALBRON. (*Bull. Soc. Péd. Paris*, 1914, p. 417.)

Apparition d'un syndrome méningé intense pendant la période d'invasion, associé à une hémiparésie palatine.

Tous signes ont disparu en quelques jours, sauf l'hémiparésie palatine qui persista longtemps.

PRUVOST. (*Thèse Paris*, 1927.)

Une garçon de 4 ans, au troisième jour de son éruption, présente :

des vomissements répétés;
une somnolence importante;
une asymétrie faciale légère;
des signes méningés intenses avec pouls ralenti,
irrégulier.

Pas de fièvre, ni troubles respiratoires, ni troubles vasomoteurs.

L.C.R. clair, hypertendu, cytologie normale, albumine normale, seule : hyperglycorachie à 0,78.

En une semaine, rétrocession des symptômes.

Pendant un mois, seule persistance d'une inégalité pupillaire.

VI. — Syndromes médullaires.

Ils peuvent réaliser divers tableaux, suivant le degré d'atteinte de la moelle, tant en largeur qu'en hauteur.

Les plus fréquemment réalisés, cependant, donnent lieu à un tableau de myélite aiguë transverse se manifestant par une paraplégie flasque, souvent douloureuse, avec troubles sphinctériens, dont l'évolution est en général favorable, à échéance plus ou moins lointaine. On peut cependant voir des atteintes plus localisées réalisant parfois de vraies formes poliomyélitiques.

Ces syndromes sont souvent plus ou moins associés à d'autres.

A. — *Formes à types myélite transverse.*

KRABBE.

Au dixième jour de sa varicelle, un garçon de 8 ans accuse des douleurs généralisées.

Puis se constitue une paraplégie flasque, avec rétention d'urine.

Guérison totale en deux mois.

WILSON et FORD. (*Bull. Johns Hopkins Hosp.*, juin 1927.)

Même paraplégie flasque, avec troubles sphinctériens, au septième jour d'une varicelle chez un garçon de 3 ans.

Guérison en six semaines.

VAN BOGAERT et STOTZ. 1930.

Une fillette de 3 ans 1/2, trois jours avant son éruption, se plaint de céphalée intense avec photophobie, et de douleurs dans les jambes.

Sa démarche est ataxique, sa nuque raide, elle devient somnolente.

En même temps que l'éruption apparaît une paraplégie flasque, avec :

abolition des réflexes;

signe de Babinski bilatéral.

La guérison est obtenue en quinze jours.

WHARTON SMITH. (*Am. J. of Dis. of Children*, 1915.)

Un garçon de 7 ans, au quinzième jour d'une varicelle, est atteint de paralysie brusque des membres inférieurs, avec perte de la sensibilité.

En deux semaines, la sensibilité est revenue progressivement. Puis apparaît une rétention d'urine pendant deux jours à laquelle succède une incontinence globale des urines et des matières. Ces troubles sphinctériens ont duré six à sept semaines. Puis devant l'état stationnaire de l'enfant, on l'envoie à l'hôpital.

L'examen montre en plus des troubles sphinctériens, une paraplégie spasmodique avec :

une attitude en flexion des membres inférieurs;
une amyotrophie considérable;
un clonus de la rotule et trépidation épileptoïde des
deux côtés;
signe de Babinski bilatéral.

La motilité volontaire est difficile. La sensibilité n'est pas troublée. La force musculaire conservée aux membres inférieurs.

Le L.C.R. est normal. B.W. négatif.

Au bout de trois mois et demi, l'enfant marche, mais difficilement, genoux fléchis, à petits pas.

Les réflexes sont toujours vifs, avec clonus du pied droit. Le signe de Babinski persiste bilatéral. L'incontinence des fèces a disparu, mais il existe encore une légère incontinence des urines.

Au bout d'un an, l'enfant marche et court normalement. Il n'y a plus de trouble sphinctérien, les réflexes sont restés vifs et on a encore un signe de Babinski bilatéral.

WALDMANN. (*J. Amer. Med. Ass.*, 85, 1925, p. 13.)

Une femme de 32 ans, au dixième jour d'une varicelle, présente une rétention d'urine.

On assiste, les jours suivants, au développement progressif d'un syndrome de myélite ascendante à type Landry, dont l'évolution a été fatale au bout d'un mois, par paralysie des muscles thoraciques et du diaphragme.

Ce cas semble être le seul publié où une myélite aiguë transverse a donné lieu à une extension du processus infectieux en hauteur jusqu'à atteinte bulbaire à évolution mortelle.

CROUZON et LIÈGE. (*Rev. Neur.*, 34, 1928, p. 700.)

Une femme de 28 ans, à antécédents névropathiques chargés, présente une éruption varicelleuse abondante, avec température élevée. Le sixième jour, elle se plaint de rachialgie et myalgies, de sensations d'engourdissement dans les quatre membres. Le dixième jour, elle est admise à l'hôpital où on constate :

- une quadriplégie flasque constituée, douloureuse, avec :
 - grosse diminution de la force musculaire;
 - abolition de tous les réflexes tendineux;
- de gros troubles sphinctériens;
- des troubles de la sensibilité profonde du sens des attitudes;
- un syndrome bulbaire fruste :
 - gêne de la déglutition;
 - gêne à la parole.

Le L.C.R. clair contient :

- 10,5 éléments à la cellule de Nageotte;
- 1 gr. 50 d'albumine;
- 0 gr. 77 de sucre.

Au bout d'un mois, un examen électrique montre une atteinte simultanée des systèmes moteur et sensitif.

Au quatrième mois, la malade commence à marcher un peu.

Après trois ans, malgré un traitement électrique suivi, on constate des séquelles importantes :

Troubles de la marche : steppage.

Abolition des réflexes aux quatre membres.

On voit que ces formes ne sont pas toujours aussi bénignes qu'il est classique de le dire. La guérison est parfois lente à obtenir complètement; des séquelles importantes peuvent être à craindre. Cependant, le cas d'évolution mortelle par syndrome de Landry demeure exceptionnel.

B. — *Les formes à type P.A.A.*, plus rares, sont souvent de diagnostic plus difficile. Leur pronostic est favorable.

MARFAN. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 10 mars 1893.)

Paralysie flasque sensitivo-motrice du bras gauche au quatrième jour d'une varicelle chez un bébé de 9 mois.

ROSSI. (*Gaz. Osped. Clin.*, n° 113.)

Paralysie du bras droit un jour avant l'apparition de l'exanthème varicelleux chez un bébé de 11 mois.

TRAMER.

Une fillette de 3 ans présente, au sixième jour d'une varicelle, une reprise thermique, des douleurs dans les membres.

Puis on constate une paralysie flasque des membres supérieurs, une parésie des extrémités des membres inférieurs. Guérison rapide.

BABONNEIX. (*Gaz. Hôp.*, juin 1931.)

Une enfant de 7 ans présente, au décours d'une varicelle, une quadriplégie flasque avec tremblement des mains, mouvements choréiformes des membres supérieurs. La nuque est molle. Les réflexes sont tous abolis, il n'y a pas de signe de Babinski. En outre, la voix est nasonnée, monotone.

Un examen électrique montre une inexcitabilité ou hypoeccitabilité des nerfs et des muscles des membres supérieurs et inférieurs. Il n'existe aucune amyotrophie.

L'évolution a été très lente vers la guérison.

VII. — Névrites.

Les névrites d'origine varicelleuse sont peu fréquentes. On en a cependant décrit quelques cas.

Leur début est brusque. Elles sont douloureuses; la paralysie est complète, contrastant avec une amyotrophie très légère.

L'évolution est lente, mais la guérison totale en général. Très exceptionnellement, on assiste à une extension et généralisation d'une polynévrite aiguë donnant parfois l'aspect d'un syndrome de Landry, mais d'origine périphérique et non bulbaire, par atteinte des nerfs respiratoires et cardiaques. On le vit dans quelques maladies infectieuses, mais aucun cas semblable n'a été signalé au cours d'une varicelle.

GAUCHER et MIRALLIE. (*Gaz. Méd. Nantes*, janvier 1904.)

Névrite périphérique sensitivo-motrice au cinquième jour d'une varicelle chez un enfant de 4 ans.

Guérison totale en quatre à cinq mois.

ALLAIRE. (*Un cas de névrite du membre supérieur droit*, 1905.)

Apparition d'un syndrome ressemblant à une polynévrite diphthérique chez une enfant de 6 ans, un mois après une varicelle.

CAMUS et SÉZARY. (*Rev. Neur. Paris*, 1907, p. 393.)

Paralysie des membres inférieurs, suivie d'une paralysie des membres supérieurs.

FASELLA. (*Policlinico*, 96, 1929, p. 566.)

Paralysie des membres inférieurs au quatrième jour d'une varicelle :

sans troubles sensitifs;
sans troubles sphinctériens;
sans signe de Babinski.

Régression au huitième jour, mais apparition de douleurs, puis de paralysie des membres supérieurs.

Guérison totale en trois semaines.

Ces formes, traduisant l'atteinte de neurone périphérique, sont souvent de diagnostic difficile avec les myélites à type P.A.A., réalisant un tableau d'atteinte localisée à la corne antérieure de la moelle. La précision du diagnostic importe peu d'ailleurs, car l'évolution en est à peu près la même. En outre, ces formes sont le plus souvent intriquées et associées.

DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

De la diversité de tous ces signes cliniques, parfois associés de façon plus ou moins complexe, découle un fait très important, à savoir : que tous les points de l'axe cérébro-médullaire et les méninges peuvent être atteints, soit isolément, soit simultanément, sans aucune systématisation possible.

Un essai de classification des encéphalites, ou plutôt des névrxites, par localisation anatomique précise des lésions, paraît très difficile, sinon impossible, car l'étude de ces quelques observations précédentes montre que, d'une façon générale, un syndrome clinique répondant à une localisation anatomique définie n'existe presque jamais à l'état pur. Il est presque toujours associé à quelques signes d'une ou plusieurs autres séries qui, en s'y adjoignant, réalisent souvent un syndrome beaucoup plus complexe, relevant de lésions anatomiques disséminées.

C'est ainsi qu'on peut observer, d'une part, soit une paralysie isolée du Moteur oculaire externe (VI paire), comme dans le cas de DE TOXI, soit une paralysie isolée du sciatique poplité externe gauche, comme dans un des cas de BABONNEIX, et, d'autre part, des cas plus

complexes, comme celui de SENDRAIL et M^{me} DUDEVANT où, à des convulsions avec signes méningés, s'associent une parésie des membres inférieurs, des mouvements choréiformes, des troubles sphinctériens, ou celui de JOSSERAND où on a, à côté de quelques signes cérébelleux, un signe d'Argyll Robertson, un signe de Babinski, des signes méningés. Les associations possibles sont très nombreuses, et on ne peut en donner une description univoque.

Dans le cadre des encéphalo-myélites, c'est la diversité de l'atteinte encéphalique qui donne son caractère particulier à chaque cas, l'atteinte médullaire se traduisant toujours :

- soit par un syndrome de myélite transverse;
paraplégie spasmodique avec
signe de Babinski et
troubles sphinctériens;
- soit par une paraplégie flasque,
sans signe de Babinski,
sans troubles sphinctériens.

Cependant, dans le cadre de notre observation, il pourrait être intéressant d'essayer d'étudier quels ont été les différents éléments de l'axe cérébro-spinal atteints et la participation relative de chacun d'eux dans la formation de ce syndrome complexe.

Mais il est prudent de faire tout d'abord une réserve et de dire que cet essai de localisations lésionnelles ne nous conduit souvent qu'à des suppositions, car exceptionnels sont les cas où ont pu être faites des vérifications anatomiques sûres en raison de la bénignité générale de ces encéphalo-myélites aiguës. Nous

ne pouvons affirmer de façon certaine que telle et telle région de l'axe cérébro-spinal ont été atteintes. Nous ne pouvons que rapprocher ces complexes cliniques aigus de ceux qui leur sont analogues, mais chroniques, et où une constatation anatomique certaine a pu être faite; et nous pouvons penser que, probablement, il s'agit dans ces cas aigus d'une atteinte transitoire, disparaissant totalement des mêmes centres que dans les cas chroniques donnant les mêmes signes cliniques, mais permanents. Ce n'est donc que l'analogie clinique dans les deux cas, aigus et chroniques, qui nous amène à ces déductions de localisations lésionnelles analogues.

Mais revenons à notre observation.

L'atteinte méningée ne peut faire aucun doute. C'est elle qui a frappé tout d'abord cliniquement, c'est elle qui a conduit à faire une P. L. montrant la lymphocytose rachidienne, c'est elle aussi qui a disparu le plus rapidement au point de vue clinique comme au point de vue humoral.

Les noyaux des premiers nerfs craniens semblent être restés indemnes de toute atteinte, de même que les nerfs eux-mêmes.

Il n'a pas été constaté, en effet, de paralysie faciale.

Pas de troubles de l'audition.

Pas de troubles de la vision, ni de l'accommodation.

Pas de paralysie des muscles extrinsèques et intrinsèques des yeux.

Aucun autre trouble sensoriel.

Par contre, *les dernières paires* semblent avoir été légèrement touchées, comme en témoignent la paralysie vélopalatine et les troubles de la déglutition.

Aucun autre signe relevant d'une *atteinte bulbaire* même fruste n'a pu être mis en évidence.

Le pouls et la respiration ont toujours été réguliers; aucun accident cardiaque n'est survenu; pas de vomissement.

Par contre, il y a tout lieu de supposer que le *cervelet* a été touché, comme en témoignent l'incoordination des mouvements, la dysmétrie, l'adiadococihésie, réalisant un syndrome cérébelleux incomplet. L'atteinte cérébelleuse est d'ailleurs une localisation très fréquente au cours des encéphalites de la varicelle, se présentant sous forme :

— Soit de *cérébellite pure* et plus ou moins complète (observations de RUNGE, BORRA, P. GALLI, GLANZMANN, CORNIL et KISSEL, BERTOYE et GARCIN, DEHERRI-PON et INGELRANS);

— Soit de *cérébellite nette*, mais associée à d'autres signes;

— Soit de *cérébellite fruste*, la participation cérébelleuse n'étant qu'au deuxième plan, d'autres signes prédominant : signes méningés (cas de RENDU-JOSSERAND), signes pyramidaux (VAN BOGAERT et VERVAECK-JOSSERAND), signes médullaires (CACCIA), atteinte des cordons postérieurs (GRENET et ISAAC GEORGES, LORENZO Y DEAL).

L'écorce cérébrale, elle, semble avoir été respectée, de même que la voie motrice principale. Nous n'avons, en effet, dans notre observation aucun signe d'excita-

tion corticale : pas de crise convulsive à type bravais, jacksonienne, aucun signe pyramidal, pas de signe de Babinski, pas d'hyperréflexivité tendineuse.

Les noyaux sous-corticaux eux-mêmes (noyau caudé, noyau lenticulaire) semblent avoir été touchés très légèrement.

Car nous avons constaté quelques menus mouvements choréo-athétosiques, un léger tremblement, mais pas d'hypertonie musculaire. Tous ces signes se rencontrent, on le sait, soit au cours même des encéphalites aiguës où peut prédominer l'atteinte striée ou thalamo-striée (observations de MENKO, ROCAZ LARTIGUE, SENDRAIL, M^{me} DUDEVANT), soit à titre de séquelle d'encéphalite (observations de BABONNEIX, ADELIN et COLOMBE, autre cas de BABONNEIX).

Le mécanisme réalisant cette symptomatologie striée est d'ailleurs discuté; on sait qu'il s'agit d'un dysfonctionnement d'origine extra-corticale, touchant une des voies motrices accessoires extra-pyramidales. Mais ce dysfonctionnement est-il dû, comme le pensent P. MARIE et TRÉTIKOFF, à une vraie lésion, atteinte organique transitoire de l'appareil putamino-caudé? ou simplement à un déséquilibre entre l'écorce et le striatum, comme le pensent LHERMITTE et PAGNIEZ? Ce sont là questions extrêmement difficiles à trancher, d'autant plus que la bénignité des encéphalites de la varicelle ne donne lieu à aucune vérification anatomique.

Il semble cependant, comme le fait observer M^{me} DUDEVANT dans sa remarquable thèse, qu'on puisse donner à ces formes d'encéphalite ou formes choréo-

athétosiques la dénomination de *striatiles* varicelleuses.

De ces striatites vraies, M^{me} DUDEVANT, dans sa thèse, a rapproché les *formes pseudo-parkinsoniennes*, constituées par un syndrome hypertonique avec tremblement, qui semblent devoir entrer dans le cadre nosographique des striatites, car elles relèveraient de lésions à même localisation aux noyaux sous-corticaux, mais touchant le système pallidal et ses dépendances hypothalamiques :

Faisceau rubro-spinal de Monakow
et faisceau rubro-thalamique.

Quelques observations en ont été publiées (FOREST, MILLER et DAVIDSON, GLANZMANN, REMOLD).

Aucune manifestation clinique de cet ordre n'a pu être mise en évidence dans notre observation.

En outre, aucune atteinte capsulaire ne peut être incriminée, car nous n'avons aucun signe pyramidal. Par ailleurs, la motricité volontaire est conservée, et il n'a été noté aucun trouble objectif de la sensibilité superficielle tactile, thermique ou douloureuse, aucun trouble de la sensibilité profonde qui pourrait relever d'une atteinte du ruban de Reil au niveau de la couche optique.

Tout le système thalamo-strié semble donc avoir été respecté.

Reste à discuter la possibilité d'une *atteinte médullaire* plus ou moins limitée devant l'existence d'une parésie flasque des membres inférieurs et de troubles sphinctériens. Cette paraparésie flasque avec diminution des réflexes tendineux est en tout cas d'origine

périphérique, car la possibilité d'une origine centrale a été d'emblée éliminée, malgré l'existence de troubles sphinctériens, devant l'absence de signe de Babinski, l'absence de signes d'automatisme médullaire, l'absence de troubles sensitifs importants superficiels et profonds.

Mais le diagnostic d'origine périphérique est insuffisant, car cette parésie peut relever :

— Soit d'une lésion des cornes antérieures de la moelle;

— Soit d'une poly-radiculo-névrite.

L'association de troubles sphinctériens orienterait plutôt l'esprit vers l'idée d'une participation médullaire.

On sait cependant que des troubles sphinctériens peuvent se voir au cours d'une poly-radiculo-névrite; ceux-ci, pour certains auteurs, relèveraient probablement d'une atteinte des racines du plexus sacré. Mais ils revêtent alors des caractères bien particuliers et différents de ceux que nous avons observés dans notre cas. En effet, en cas de radiculo-névrite, ce sont le plus souvent des troubles de la sensibilité et non de la motricité. Ce sont des mictions anesthésiques. Le malade ne sent pas la fin de la miction, ni le passage du bol fécal. Ces troubles s'accompagnent d'une anesthésie cutanée, dans tout le territoire innervé par le plexus sacré. Mais la tonicité sphinctérienne est conservée intacte.

Ces troubles ne ressemblent en rien à ceux que nous avons observés, et ce serait plutôt là un argument contre l'hypothèse d'une radiculo-névrite.

Par contre, nous avons, en faveur d'une névrite des membres inférieurs, l'existence, dans notre cas, de troubles importants de la sensibilité subjective, ce qui se voit rarement en cas d'atteinte médullaire. En effet, l'enfant se plaignait sans cesse de douleurs, de fourmillements dans les membres inférieurs.

La sensibilité objective n'était pas altérée, ce qui est la règle dans les névrites où on ne constate bien souvent qu'une très légère hyper ou hypoesthésie, ou simplement un retard léger des perceptions.

Mais il faut savoir que ces troubles subjectifs peuvent exister en dehors de toute atteinte purement névritique. Ils ne peuvent à eux seuls constituer un argument suffisant.

Il est à noter, cependant, que l'absence d'amyotrophie, dans notre cas, concorde bien avec l'idée d'une poly-radiculo-névrite aiguë d'origine infectieuse, où elle est de règle le plus souvent. Si cependant, au cours d'une polynévrite aiguë, quelques troubles trophiques apparaissent, ils le font tardivement, constituent alors une séquelle, et demeurent légers.

Le problème est donc celui-ci : l'association parapésie, incontinence sphinctérienne relève-telle d'une atteinte médullaire ou d'une atteinte radiculaire et névritique, ou d'une coexistence des deux ?

On peut alors supposer :

1° Soit une atteinte médullaire pure, sans participation névritique, légère, peu étendue en largeur, respectant le faisceau pyramidal et les faisceaux conducteurs de la sensibilité.

Elle ne donnerait lieu cliniquement qu'à :

- une paraparésie;
- une diminution des réflexes;
- une incontinence sphinctérienne globale.

L'amyotrophie n'ayant pas le temps de se constituer au cours de ce processus aigu.

2° Soit une polynévrite légère des membres inférieurs expliquant la paraparésie douloureuse, sans troubles objectifs de la sensibilité, sans amyotrophie. Elle coexisterait avec une atteinte médullaire très localisée, bas située dans le cône médullaire, touchant uniquement les centres ano-spinal et vésico-spinal, ce qui expliquerait l'existence des troubles sphinctériens.

S'agit-il donc d'atteinte purement médullaire ou d'atteinte à la fois médullaire et radiculaire et névritique? Ce sont là points très difficiles à trancher de façon très précise, et d'ailleurs discussions purement théoriques qui n'entraînent aucune modification, tant au point de vue pronostique qu'au point de vue thérapeutique.

Faisons remarquer que, dans les quatre observations que nous avons recherchées présentant des troubles sphinctériens, deux cas relevaient d'une myélite certaine :

Celui de WHARTON-SMITH où, après une impotence des membres inférieurs avec troubles sensitifs nets, sont apparus des troubles sphinctériens à type de rétention d'abord, puis d'incontinence des urines et des matières, qui ont duré six semaines avant que se constitue une paraplégie spasmodique importante avec réflexes très vifs, clonus et signe de Babinski bilatéral dont l'évolution a été très lente vers la guérison.

Celui de WALDMANN où, au dixième jour d'une varicelle, est survenue une rétention d'urine, suivie peu après d'un syndrome de myélite ascendante à évolution fatale.

Les deux autres cas sont plus discutables et se rapprochent plus du nôtre.

En effet, dans celui de CROUZON et LIÈGE, il s'agit d'une quadriplégie flasque apparue au huitième jour d'une varicelle à laquelle s'associent, d'une part, des troubles sphinctériens, d'autre part, des troubles de la sensibilité profonde,

des signes de la série cérébelleuse,

des signes bulbaires frustes,

une légère réaction méningée.

Tous ces signes traduisant une atteinte diffuse du système nerveux, mais n'infirmant pas l'atteinte médullaire. Cependant, cette quadriplégie est douloureuse, reste douloureuse, n'évolue ni vers une aggravation, ni vers une amélioration pendant deux mois, et donne des réactions électriques analogues à celles rencontrées dans les polynévrites.

Trois ans après, on constate encore des séquelles importantes.

Il y a cependant tout lieu de penser que, dans ce cas, s'il y a eu une participation névritique nette, l'atteinte médullaire a aussi joué un rôle important. Il s'agit là d'une vraie névraxite varicelleuse.

Par contre, dans l'observation de M. SENDRAIL et M^{me} DUDEVANT, après une réaction méningée au huitième jour d'une varicelle avec convulsions, nous voyons apparaître une parésie des membres infé-

rieurs, avec réflexes vifs, mais sans signe de Babinski, et s'accompagnant de :

mouvements choréo-athétosiques

et d'incontinence sphinctérienne globale.

Donc : paraparésie d'origine périphérique sans signe de Babinski, avec troubles sphinctériens, comme dans notre cas, à côté d'autres signes, différant chez chacun des deux malades. Dans ce cas, d'ailleurs, comme dans le nôtre, la guérison a été rapide et complète, sans séquelle, ce qui ne s'est pas produit dans les trois cas précités, bien que classiquement la myélite aiguë, post-infectieuse en général, et post-varicelleuse en particulier, comporte un pronostic bénin, et assez rapidement bénin sans séquelle.

En conclusion, il semble que nous ayons eu affaire chez cette enfant de 3 ans $1/2$ à une réaction méningée importante, associée à :

— des signes cérébelleux nets;

— une légère atteinte des dernières paires cranien-
nes;

— une participation médullaire avec peut-être légère radiculo-névrite des membres inférieurs. Tous signes ayant rétrocedé en deux mois environ.

ETIOLOGIE — PATHOGENIE

Nous abordons ici l'un des problèmes les plus complexes de la pathologie nerveuse.

En effet, par quel mécanisme sont réalisées ces encéphalo-myélites aiguës non suppurées post-varicelleuses? un rapport existe-t-il entre les manifestations cérébrales et les manifestations cutanées? et si oui, quel est-il? De quoi relèvent ces neuro-infections? ont-elles ou non une spécificité propre?

Ce sont là questions qui ont fait l'objet d'une étude approfondie (Congrès neurologique international de Berne, 1931), mais qui, à vrai dire, sont encore loin d'une solution définitive, l'expérimentation n'ayant encore permis aucune preuve décisive capable d'entraîner une adhésion totale à l'une ou l'autre des théories en présence.

Nous allons passer successivement en revue les diverses opinions émises par les différents auteurs, puis nous mettrons en relief ce que notre observation présente de particulier au point de vue pathogénique.

PREMIÈRE HYPOTHÈSE.

Elle est presque abandonnée à l'heure actuelle. Elle soutient qu'il n'existe aucun lien entre la varicelle et

les troubles cérébraux, qu'il ne s'agit là que d'une simple coïncidence dans le temps entre ces deux affections, qui restent absolument indépendantes l'une de l'autre.

Mais alors, pourquoi ces complications cérébrales surviendraient-elles chez des enfants venant de présenter, dans la très grande majorité des cas, un épisode infectieux quelconque : varicelle au même titre que rougeole, scarlatine, oreillons... ou venant d'être vaccinés?

Si on retrouve presque toujours la notion d'infection dans les antécédents immédiats, il semble logique d'établir un lien entre cette affection et l'encéphalite ultérieure. D'ailleurs, il est des cas frappants, où un rapport entre la maladie infectieuse et les accidents secondaires paraît obligatoire; il est des cas où il semble y avoir un balancement entre les signes cutanés et les signes nerveux. Il est en effet extrêmement rare de rencontrer des complications cérébro-spinales lorsque l'exanthème a été très intense et confluent.

Les accidents nerveux se voient, au contraire, lorsque l'éruption a été discrète. Et notre observation confirme cette notion.

MARFAN a même observé une ataxie cérébelleuse très accusée, sans exanthème, chez un enfant dont les deux frères venaient de présenter une varicelle tout à fait normale. De semblables faits ont été constatés aussi par BABONNEIX et LÉVY, DAGUELLE, CHAVANY.

Si donc il existe un lien entre la varicelle ou toute autre maladie éruptive, et l'encéphalite consécutive,

quelle est la nature de ce lien? C'est ce qu'ont essayé d'expliquer par différents arguments, d'une part LEVADITI et NICOLAU, et d'autre part LUDO VAN BOGAERT.

DEUXIÈME HYPOTHÈSE : Théorie biotropique de LEVADITI et NICOLAU.

Pour ces auteurs, les encéphalites post-infectieuses seraient dues à un virus neurotrope, non spécifique de l'infection en cause, qui existerait à l'état latent dans l'organisme et dont la virulence serait exaltée par la maladie infectieuse, quelle qu'elle soit. Elles seraient en quelque sorte la manifestation extériorisée d'un « virus de sortie » se comportant vis-à-vis de la varicelle, par exemple, comme l'herpès vis-à-vis des infections pneumococciques.

Mais, alors, quelle est la nature de ce virus? S'agit-il d'un virus déjà connu, tel que celui de la poliomyélite antérieure aiguë, de la maladie de Von Economo? ou doit-on invoquer l'existence probable d'un virus inconnu?

Ces questions ont été discutées, et il semble qu'on doive éliminer l'hypothèse de la participation du virus poliomyélite d'une part, et du virus de l'encéphalite épidémique d'autre part, dans la genèse des encéphalites post-infectieuses en général, et post-varicelleuses en particulier.

1° En effet, l'expérimentation a montré que le virus poliomyélitique a une spécificité bien déterminée, avec une localisation élective à la substance grise de la moelle, touchant presque exclusivement les cornes

antérieures, les formes cérébrales de la poliomyélite antérieure aiguë restant la grande exception résultant de la plus grande diffusion du virus.

La séméiologie et l'histopathologie ne concordent donc pas, car on sait que les encéphalites post-infectieuses frappent électivement la substance blanche et de façon diffuse presque toujours — on ne peut donc s'arrêter plus longtemps à une telle hypothèse.

2° Les rapports des encéphalites post-varicelleuses et de l'encéphalite léthargique ont été plus longuement discutés.

Pour LEVADITI et NICOLAU, l'encéphalite vaccinale ne serait qu'une encéphalite léthargique préexistante à l'état latent et s'extériorisant à l'occasion de la vaccination. Et, étant donné les liens unissant la vaccine et la varicelle, il paraît logique à ces auteurs d'admettre que la varicelle pourrait, elle aussi, être une cause révélatrice d'une encéphalite léthargique jusque-là latente.

Mais s'il est des cas où, en effet, on pourrait supposer que les signes cérébraux sont dus au réveil d'une encéphalite léthargique à l'occasion d'une varicelle (deux cas de BABONNEIX où les enfants ayant transmis la varicelle sont restés indemnes de tout signe nerveux, et ceux l'ayant contractée ont présenté une chorée dominant le tableau clinique, chorée qui serait la traduction d'une encéphalite léthargique restée inapparente jusqu'à la varicelle), il ne faut pas oublier qu'il est des cas où plusieurs enfants ont présenté les mêmes symptômes nerveux au cours d'une même épidémie de varicelle (cas de P. GALLI et de LE

LOUTRE), comme s'il s'agissait là d'un même virus spécifique à affinité neurotrope. D'autre part, cliniquement, la maladie de Von Economo et les encéphalites post-varicelleuses réalisent des tableaux bien différents, de même qu'histologiquement, les lésions frappent électivement la substance grise avec prédominance pédonculaire dans la première, et la substance blanche de façon diffuse dans les dernières.

Il semble donc qu'on puisse éliminer cette hypothèse comme la précédente.

3° Il nous reste donc à envisager la possibilité d'un virus neurotrope inconnu, demeuré latent comme agent causal de ces encéphalites post-infectieuses.

Mais, encore là, s'agit-il d'un virus unique, le même pour toutes les maladies infectieuses, ces dernières modifiant les conditions de défense des centres nerveux, et réalisant un état qui permettrait au virus de se manifester de la même façon après varicelle ou rougeole, ou coqueluche, herpès, zona? ou s'agit-il d'un virus spécifique à chaque affection?

Les lésions histologiques sont à peu près analogues dans chaque cas :

- frappant la substance blanche surtout;
- atteignant les gaines de myéline avec infiltration périvasculaire;
- démyélinisation;
- réaction précoce de l'appareil neuro-gliai.

Mais ce n'est pas un argument suffisant pour prouver l'identité de ce virus inconnu dans chaque affection.

La durée d'incubation est sensiblement la même,

mais, à chaque infection causale, correspond une sémiologie un peu particulière.

Le manque de preuves certaines ne nous permet donc pas de tirer une conclusion formelle, quant à l'agent pathogène. Et quant à son mode d'action, nous restons encore dans le domaine des hypothèses.

Agirait-il en proliférant lui-même et en se fixant dans les centres nerveux? On pourrait l'admettre pour les maladies éruptives à caractère septicémique, hyperémiant, la vaso-dilatation encéphalique étant toujours retrouvée à la vérification de ces cas. Ou bien y aurait-il fixation par les cellules nerveuses de toxines provenant d'une lyse microbienne importante et diffusée par voie sanguine jusqu'aux centres nerveux?

Toutes ces questions non résolues ont conduit certains auteurs à admettre l'existence d'une toxallergine qui serait responsable de tous ces phénomènes.

Nous envisagerons donc cette

TROISIÈME HYPOTHÈSE émise par GLANZMANN et PAUL, puis reprise par LUDO VAN BOGAERT.

Pour cet auteur, en effet, l'encéphalo-myélite post-varicelleuse, comme toutes les encéphalo-myélites post-infectieuses, serait la traduction de phénomènes allergiques.

Pour lui, l'exanthème serait dû à la mise en liberté d'un principe toxique produit par l'action des lysines spécifiques du sujet sur le virus, qui lui-même est atoxique. Cette toxine libérée diffuse dans l'organisme

pendant la période d'invasion, puis se fixe sur le tissu ectodermique cutané, réalisant l'exanthème. Elle est produite en quantité d'autant plus grande que la capacité lytique du sujet, ou, autrement dit, son pouvoir allergique est plus élevé. C'est pourquoi ces toxines exanthématisantes furent appelées toxallergines. Ces toxallergines provoquent dans l'organisme la formation d'anticorps, qui seront les supports de l'immunité. C'est alors la période parallergique, qui précède immédiatement l'immunité. A l'état normal, cette phase est assez courte, et rapidement, sans que la toxallergine franchisse la barrière hémato-encéphalique, s'établit l'immunité.

Mais anormalement, soit que cette phase parallergique se prolonge, soit que, après une atteinte antérieure de la barrière méningo-vasculaire, cette dernière ait perdu son pouvoir d'arrêt, la toxine peut se fixer sur le dérivé ectodermique neural avant que ne soit réalisée l'immunité, et on assiste alors à l'éclosion des accidents cérébro-méningés.

L. VAN BOGAERT résume ainsi sa théorie : « L'encéphalo-myélite est une réaction hyperallergique centrale de même valeur que l'exanthème, issue des mêmes conditions humorales, mais de localisation exceptionnelle... Elle survient chez des sujets qui présentent :

« 1° Une insuffisance de leur fonction cutanée d'immunité;

« 2° Une lésion ancienne de la barrière méningo-vasculaire de leur appareil nerveux central ou périphérique. »

Ainsi apparaît la notion de facteurs individuels qui ont leur importance dans la genèse de ces accidents nerveux. Le rôle du terrain occasionnel ou constitutionnel semble, en effet, considérable. Et il paraît normal alors que ces accidents ne surviennent pas à date absolument fixe, puisqu'ils apparaissent alors que l'exanthème est en train de disparaître, pendant cette période hyperallergique que traverse l'organisme avant l'immunité, période qui est variable suivant les individus.

A ce sujet, faisons remarquer, après cet exposé succinct des diverses théories pathogéniques actuelles, que, dans notre cas, la notion de variations individuelles paraît capitale.

Notre petite malade était, en effet, une jumelle. Il s'agit donc là du même terrain constitutionnel chez ces deux enfants. Nous n'avons relevé dans leurs antécédents familiaux et collatéraux aucune prédisposition spéciale vis-à-vis des affections neurologiques. Aucune cause d'ordre obstétrical ne peut être incriminée; l'accouchement a été normal et facile; aucun traumatisme cranio-cérébral ne peut être invoqué, comme cause prédisposante à des accidents cérébraux chez ces deux enfants; leur développement a été normal, est resté toujours parallèle. Elles ont été toutes deux vaccinées contre la diphtérie. Aucun antécédent pathologique n'a été noté jusqu'ici. Or, à l'âge de 3 ans 1/2, les sœurs jumelles ont contracté la varicelle en même temps; l'exanthème sorti le même jour était sensiblement de même importance; on peut en déduire qu'il s'agit là du même contag, par le même

virus. Et il aurait semblé normal que l'évolution fût la même chez ces deux enfants.

Or, il n'en fut pas ainsi.

La sœur a présenté une varicelle tout à fait banale, sans aucune complication, alors que notre petite malade a présenté tous les accidents que nous avons décrits.

Il semble donc logique de supposer qu'il existe des différences individuelles chez ces deux enfants : différences de réaction de l'organisme vis-à-vis du même virus varicelleux.

Car s'il s'était agi d'une épidémie de varicelle dont le virus présentait des caractères spéciaux de virulence et d'affinité neurotrope, pourquoi l'une des deux enfants serait-elle restée indemne de toute manifestation neurologique?

Et l'on ne peut incriminer une lésion ancienne ayant touché et fragilisé l'axe cérébro-spinal, car aucun passé pathologique n'a pu être mis en évidence chez l'une ou chez l'autre. Ces enfants ont toujours eu la même vie, ont subi les mêmes contacts avec la vie extérieure, et il paraît difficile de croire au réveil d'une affection neurotrope inapparente qui aurait existé chez l'une et non chez l'autre.

Alors, s'agirait-il d'une différence des conditions humorales, chez ces deux jumelles, dans le pouvoir allergique, dans les fonctions d'immunité? différences provoquant chez l'une, avant l'immunité, l'éclosion d'accidents dus à l'atteinte de l'ectoderme neural, et se manifestant chez l'autre par l'acquisition d'une immunité beaucoup plus rapide, sans incident; c'est

possible, mais rien n'est moins certain, et aucune confirmation ne nous est possible.

Cette différence supposée chez ces deux jumelles inclinerait à faire croire qu'il s'agirait alors de deux jumelles bivitellines, car on ne comprendrait pas très bien ces différences humorales dans le cas de jumelles univitellines, où existent pendant la grossesse de nombreuses anastomoses circulatoires intraplacentaires superficielles et profondes. Le fait qu'il s'agisse là de jumeaux du même sexe pourrait être un argument en faveur d'une grossesse univitelline, mais il est insuffisant, et on sait que les grossesses univitellines ne se rencontrent guère que dans 15 % des cas de grossesses gémeillaires, les bivitellines étant de beaucoup les plus fréquentes. Et d'autre part, dans le cadre des grossesses bivitellines, la proportion des jumeaux de sexe différent est très minime; dans la plupart des cas, les jumeaux sont en effet du même sexe.

C'eût été un point intéressant à préciser pour notre cas, mais cela nous fut impossible.

Quoi qu'il en soit, il semble bien qu'il y ait eu une différence de terrain chez ces deux jumelles, puisque, au cours de la même épidémie, l'une a présenté une varicelle tout à fait banale, et l'autre les accidents que nous avons décrits.

CONCLUSIONS

I. — Le polymorphisme sous lequel se présente l'encéphalite post-varicelleuse est un caractère dominant de cette affection, traduisant une grande diffusion des lésions.

II. — Les encéphalo-myélites tiennent une large place parmi les névraxites post-varicelleuses, malgré la plus grande fréquence des cérébellites.

III. — Le pronostic de ces encéphalo-myélites est bénin dans la grande majorité des cas. Parfois, cependant, des séquelles sont à craindre.

IV. — Une localisation des lésions est extrêmement difficile en raison de la curabilité de cette affection. On ne peut qu'émettre des suppositions sans aucune certitude, en rapprochant des cas aigus les complexes symptomatiques analogues chroniques.

V. — L'agent causal des encéphalites varicelleuses n'est pas encore décelé. Deux hypothèses sont en présence : ces névraxites peuvent être dues soit au virus varicelleux lui-même, qui serait à la fois dermatrope

et neurotrope, soit à un virus neurotrope distinct, existant à l'état latent dans l'organisme et activé par la varicelle.

VI. — Il semble qu'on doive faire jouer un rôle important dans la genèse de ces accidents au terrain constitutionnel et acquis : âge, hérédité nerveuse, variabilité des conditions humorales chez chaque individu.

Vu :

Le Président,

DEBRÉ.

Vu :

Le Doyen,

BAUDOIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- ASHWORTH UNDERWOOD. — The neurological complications of varicella. (*The British Journal of Children Diseases*, avril-juin 1935.)
- ALLAIRE. — Un cas de névrite du membre supérieur droit après varicelle. (1905.)
- APERT (E.). — La varicelle. Encéphalites varicelleuses, varicelle et zona. (*La Médecine*, juin 1938, n° 9.)
- AUTISSIER. — Six cas zona-varicelle. (*Arch. Hosp.*, 1-3-38, p. 207.)
- BABONNEIX. — (*Gazette des Hôpitaux*, 6 juin 1931.)
- BABONNEIX. — (*Gazette des Hôpitaux*, décembre 1931.)
- BABONNEIX. — (*Gazette des Hôpitaux*, mai 1933.)
- BABONNEIX, ADELINÉ et COLOMBE. — Un cas d'encéphalite varicelleuse. (*Gaz. Méd. de France*, avril 1928.)
- BERTOYE et GARCIN. — Sur un cas d'encéphalite varicelleuse à symptomatologie cérébelleuse. (*Lyon Médical*, 144, 1929, p. 650.)
- BONABA (J.). — Méningo-encéphalite post-varicelleuse. (*Cronica Medica Mexicana*, janvier 1928.)
- BORRA. — Deux cas de complications nerveuses de la varicelle. (*Rivista di Clinica Pediatrica*, 28, 1930, p. 373.)
- BÉRODE. — Accidents nerveux de la varicelle. (Thèse Paris, 1932.)
- BOQUET (P.-A.-H.). — Encéphalomyélites de la varicelle. (Thèse Paris, 1933.)
- BOUDIN (G.). — Les polyradiculonévrites généralisées. (Thèse Paris, 1936.)
- BAZAN (F.) et MAGGI (B.). — Encefalitis varicelosa. (*Arch. Arg. Ped. Buenos-Aires*, 1939, t. II, p. 3.)

- CONDAT. — (*Arch. Méd. des Enfants*, n° 2, 1923, p. 77.)
- CACCIA. — Contributa alla conoscenza di alcune complicità della varicella. (*Riv. di Clin. Ped.*, 2, 1904, p. 817.)
- CAMUS et SÉZARY. — Un cas de névromyosite post-varicelleuse. (*Rev. Neur. Paris*, 1907, p. 393.)
- CORNIL et KISSEL. — (*Rev. Neur.*, 36, 1930, p. 169.)
- CROUZON et LIÈGE. — (*Rev. Neur.*, 34, 1928, p. 700.)
- CRÉPIN. — Des complications nerveuses de la varicelle. (Thèse Lille, 1930.)
- CHAVANY et CHAIGNOT. — Sur un cas de névraxite post-varicelleuse à symptomatologie cérébelleuse pure. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 55, janv. 1931.)
- COMBY (M^{lle} M.-T.). — Syndromes encéphaliques au cours des maladies infectieuses de l'enfance. (Thèse Paris, 1935.)
- CHAMPION (P.). — L'encéphalomyélite de la scarlatine à propos d'une observation. (Thèse Paris, 1935.)
- CARRAU (A.) y MANTERO (M.-E.). — Encefalitis varicelosa. (*Arch. Ped. del Uruguay*, 1938, p. 739.)
- EBRÉ, LÉVY, SOLAL-NETTER, LONGCHAMPT. — (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 49, 1925, p. 1568.)
- DEBRÉ, TURQUÉTY, BROCA. — (*Presse Méd.*, 12 mars 1930.)
- DEBRÉ. — (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 55, 1931, p. 452.)
- DEBRÉ, BROCA, MARIE (J.). — Encéphalites de l'enfance et poliomyélite. (*Bull. Soc. Péd.*, oct. 1932.)
- DUDEVANT (M^{me} O.). — Contribution à l'étude de l'encéphalomyélite post-varicelleuse. Les formes choréo-athétosiques. (Thèse Toulouse, 1931.)
- FOREST. — (*Monatsschrift für Kinderheilk*, n° 8, 1909, p. 84.)
- FASELLA. — Un cas de paralysie successive des membres inférieurs et supérieurs après varicelle. (*Policlinica R.*, 96, 1929, p. 566.)
- GUINON. — (*Traité de Médecine Charcot-Bouchard*, t. II.)
- GUINON et HALBRON. — Syndrome méningé pendant la période d'invasion de la varicelle. (*Bull. Soc. Péd. Paris*, 1914, p. 417.)
- GAUCHER et MIRALLIÉ. — Deux cas de paralysie des membres inférieurs avec douleur après varicelle. (*Gaz. Méd. de Nantes*, janv. 1904.)

- GALLI (P.). — Le complicazioni nervose della varicella. Due casi di atasia cerebellare acuta. (*Riv. di Clin. Ped.*, 33, juillet 1925, p. 681.)
- GORDON. — Néphrite aiguë et encéphalite après varicelle. (*Amer. J. of Dis. Children Chicago*, nov. 1924.)
- GLANZMANN. — (*Schweiz. Med. Woch.*, 57, 1927, p. 145.)
- GAUTHIER et MONEDJIKOWA (M^{lle}). — Encéphalite varicelleuse. (*J. Méd. Paris*, 51, 1931, p. 360.)
- GRENET et ISAAC (Georges). — Encéphalite varicelleuse. (*Bull. Soc. Péd.*, 26 avril 1938.)
- HALLÉ, LESNÉ, DEBRÉ, APERT, NAGEOTTE (M^{me}). — (*Bull. Soc. Péd.*, 1927, p. 154.)
- INGELRANS. — Ataxie aiguë post-varicelleuse. (*Gaz. Méd. Franç.*, nov. 1930.)
- JOSSERAND. — Trois cas d'encéphalite varicelleuse. (*Bull. Soc. Péd.*, 5 avril 1938.)
- LEVADITI, NICOLAU. — (*Annales Inst. Pasteur*, 37, 1923.)
- LESNÉ, GENNES (de). — (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 49, 1925, p. 221.)
- LAIGNEL, LAVASTINE, MIGET, CONSTANTINESCO. — (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 54, 1930, p. 1448.)
- LIGHTWOOD. — Encephalitis following chicken pox. (*Proc. of the Roy. Soc. Med.*, juillet 1935.)
- LORENZO (J.) y DEAL, GASTELU (F.-M.). — Encefalitis varicelosa. (*Arch. Ped. del Uruguay*, t. X, oct. 1939, p. 620.)
- LESNÉ, RONGET et DU PASQUIER (M^{lles}). — Méningo-encéphalomyélite varicelleuse. (*Bull. Soc. Péd.*, 18 février 1941.)
- MARFAN. — Un cas d'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire chez une fillette de 21 mois après varicelle. (*Arch. Méd. des Enfants*, 1898.)
- MARFAN. — (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 10 mars 1893.)
- MARFAN. — (*Le Nourrisson*, 20, 1932, p. 24.)
- MARFAN. — (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 56, 1932, p. 398.)
- MARIE (J.). — (*Annales de Médecine*, 24, n° 5, 1928.)
- MENKO. — (*Deut. Med. Woch.*, 1899, n° 45, p. 745.)
- MILLER et DAVIDSON. — (*Brit. J. of Chil. Dis.*, 11, 1914, p. 15.)
- MIGET. — Les complications nerveuses de la varicelle. (*La Médecine*, février 1933.)
- MYA. — Syndrome convulsif, puis paralysie apparus au décours de la varicelle chez un enfant de 13 mois, présen-

